FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1967

THÈSE

N° 795

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Micheline CHASQUÈS, née ROZAN

Née le 7 septembre 1937, à Paris 3e

Présentée et soutenue publiquement le 196

ÉVOLUTION DES IDÉES SUR LA CHORÉE DE SYDENHAM

Président : M. THIEFFRY, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & Cie
29, Rue Deparcieux, 29
PARIS — 1967

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1967 **THÈSE** N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Micheline CHASQUÈS, née ROZAN

Née le 7 septembre 1937, à Paris 3e

Présentée et soutenue publiquement le 196

ÉVOLUTION DES IDÉES SUR LA CHORÉE DE SYDENHAM

Président : M. THIEFFRY, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & Cie
29, Rue Deparcieux, 29
PARIS — 1967

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy (Mlle J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

Doyen : Georges BROUET

1er assesseur : Daniel BARGETON — 2e assesseur : Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	Delmas (A.)
—	Huard (P.)
Anatomie et cytologie path.	Delarue (J.)
Anesthésiologie	Vourc'h (G.)
Bactériologie et virologie	Tournier (P.)
Biochimie médicale	Jayle (M.-F.)
—	Polonovski (J.)
—	Desgrez (P.)
Biologie appl. à l'Education physique et aux Sports	Malmejac (J.)
Biologie médicale	Fauvert (R.)
Biophysique médicale	Bugnard (L.)
—	Dognon (A.)
—	Djourno (A.)
Cancérologie expérimentale	Mathé (G.)
Chimie pathologique	Schapira (G.)
Génétique fondamentale	Lejeune (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	Coury (Ch.)
Histologie et Embryologie	Tuchmann-Duplessis (H.)
— —	Coujard (R.)
Hygiène et méd. préven.	Boyer (J.)
Médecine du Travail	Desoille (H.)

	MM.
Médecine légale, Droit méd. et déontologie	Derobert (L.)
Microbiologie (Bactériol. et virologie)	Fasquelle (R.)
Parasitologie	N...
Pathologie chirurgicale	Laurence (G.)
—	Kuss (R.)
—	Verne (J.-M.)
Pathologie exotique	Brumpt (L.-C.)
Pathologie expér. et comp.	Merklen (F.-P.)
Pathologie médicale	Laroche (Cl.)
—	Bricaire (H.)
—	Péquignot (H.)
Pathologie respiratoire	Turiaf (J.)
Pathologie et thér. génér.	Maurice (P.)
Pharmacologie	Boissier (J.-R.)
—	Lechat (P.)
Physiologie	Bargeton (D.)
—	Parrot (J.)
Physiologie et path. obst.	Lepage (F.)
Radiologie médicale	Desgrez (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	Lamotte (M.)
Thérapeutique appliquée	N...

b) Professeurs a titre personnel :

Anatomie	Cabrol (Ch.)
Anatomie anthropologique	Olivier (G.)
Anatomie pathologique	Nezelof (Ch.)
Bactériologie	Barbier (P.)
Biochimie médicale	Dreyfus (J.-Cl.)
Biologie médicale	Bourlière (F.)
Parasitologie	Larivière (M.)

Pathologie expérimentale	Loeper (J.)
Physiologie	Dejours (P.)
	Scherrer (J.)
Physique médicale	Kellershohn (L.)
	Gougerot (L.)
	Roucayrol (J.-Cl.)
	Tubiana (M.)
Radiologie médicale	Fischgold (H.)

UNIV. LEIDEN BIBL.

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Cliniques :	
— carcinologique	Denoix (P.)
— carcinologique chirurg. (Necker)	Redon (H.)
— cardiol. (Broussais) ..	Soulié (P.)
— cardiol. (Boucicaut) ..	Lenègre (J.)
— chirurgicales : *Beaujon :* Lortat-Jacob (J.-L.) ; Baumann (J.) - *Cochin :* Leger (L.) - *Hôtel-Dieu :* Patel (J.) - *Saint-Antoine :* Gosset - *Salpêtrière :* Sicard (A.) - *Tenon :* Olivier (Cl.).	
— chirurg. orthopéd. et traumatol. (Cochin) ..	Merle d'Aubigné (R.)
— chirurg. orthopéd. et traumatol. (Foch)	Padovani (P.)
— chirurg. orthopéd. et traumatol. (Beaujon) ..	Cauchoix (J.)
— chirur. infant. et orthop. (Enfants-Malades)	Fèvre (M.)
— chirurgie cardio-vascul. (Broussais)	Dubost (Ch.)
— chir. thorac. (Laennec).	Mathey (J.)
— dermatol. (Saint-Louis).	Duperrat (F.)
— endocrinolog. (Pitié) ..	Decourt (J.)
— Génét. médic. (Enfants-Malades)	Lamy (M.)
— chir. et gynéc. (Broca)	Huguier (J.)
— maladies cutanées et syphilit. (Saint-Louis) .	Degos (R.)
— maladies des enfants (Enfants-Malades)	Turpin (R.)
— malad. infect. (Claude-Bernard)	Mollaret (P.)
— malad. mentales et de l'encéph. (Sainte-Anne)	Delay (J.)
— maladies du sang (Broussais)	Bernard (J.)
— malad. du système nerveux (Salpêtrière)	Castaigne (P.)
— médicales : *Bicêtre :* Deparis (M.) - *Broussais :* Milliez (P.) - *Cochin :* N... - *Hôtel-Dieu :* Bariéty (M.) - *Pitié :* Dreyfus (G.) - *Saint-Antoine :* Conte (M.) ; Kourilsky (R.) ; Boudin (G.).	
— d'hydrologie et de climatologie (Bichat) ...	Debray (Ch.)
— médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	Marie (J.)
— médicale propédeutique (Broussais)	Justin-Besançon (L.)
— médico-sociale du diabète sucré et des maladies métabol. (Hôtel-Dieu)	Derot (M.)
— néphrologique (Necker)	Hamburger (J.)
— neuro-chirurgie (Pitié) .	David (M.)
— neurolog. (Salpêtrière) .	Garcin (R.)
— obstétricales : *Baudelocque :* Lacomme (M.) - *Saint-Antoine :* Merger (R.).	
— obstétricale et gynécol. (Port-Royal)	Varangot (J.)
— ophtalmol. (Hôtel-Dieu)	Offret (G.)
— ophtalmolog. (Cochin).	Bregeat (P.)
— oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	Aubry (M.)
— pédiatrie (Trousseau) .	Mozziconacci (P.)
— pédiatrie et de puéricul. (Saint-Vincent-de-Paul)	Thieffry (S.)
— pneumo-phtisiologie (Laennec)	Brouet (G.)
— neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	Michaux (L.)
— rhumatologie médicale et sociale (Cochin) ..	Coste (F.)
— rhumatol. (Lariboisière)	Sèze (S. de)
— stomatol. (Salpêtrière) .	Dechaume (M.)
— thérap. chirur. (Vaugirard)	Roux (M.)
— thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	Lemaire (A.)
— toxicologique (Widal) .	Gaultier (M.)
— traumat. et orthopédique (R. Poincaré)	Judet (R.)
— urologique (Cochin) ..	Aboulker (P.)
— urologique (Necker) ..	Couvelaire (R.)
Hygiène et clinique de la 1re enfance (Trousseau)	Laplane (R.)
Séméiologie médicale (A. Chantin)	Domart (A.)
— (Lariboisière)	Bouvrain (Y.)
— (Pitié)	Rambert (P.)
— (Rothschild)	Wolfromm (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais) .	Poilleux (F.)

b) Professeurs a titre personnel :

Hématologie	André (R.)
	Bousser (J.)
Hydrologie et climatologie	Giberton (A.)
Maladies infectieuses ...	Bastin (R.)
Médecine : Azerad (E.) ; Bour (H.) ; Caroli (J.) ; Dreyfus (B.) ; Grossiord (A.) ; Lambling (A.) ; Launay (Cl.) ; Payet (M.) ; Perrault (M.) ; Siguier (F.) ; Worms (R.).	
Néphrologie	Richet (G.)
Neuro-chirurgie	Le Beau (J.)
Neurologie	Lhermitte (F.)
Neuro-psychiatrie	Pichot (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie .	Maduro (R.)
Pédiatrie	Polonovski (Cl.)
	Royer (P.)
Pneumo-Phtisiologie	Kreis (B.)
	Meyer (A.)
Rhumatologie	Delbarre (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM.
Anatomie pathologique	Gouygou (Ch.)
Bactériologie	Christol (D.)
Biochimie médicale	Cartier (P.)
	Gonnard (P.)
	Nordmann (J.)
Biologie médicale	Hartmann (L.)
Chirurgie	Cerbonnet (G.)
Hématologie	Bilski-Pasquier (G.)

	MM.
Maladies infectieuses	Dupont (V.)
Neuro-psychiatrie	Tardieu (G.)
Pédiatrie	Rossier (A.)
Physique médicale	Coursaget (J.)
	Gremy (F.)
Physiologie	Girard (Fr.)
Stomatologie	Chaput (Mme A.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie : M. Hauduroy (P.), *pr. s. ch.*

Pathologie chirurgicale : M. Rudler (J.), *pr. s. ch.*

IV. — PROFESSEURS ASSOCIÉS

Hormonologie ..... Moricard (R.)

Statistique médicale et épidémiologique ..... Schwartz (D.)

Secrétaire général de la Faculté : M. Lena (J.).
Conseiller administratif : Mlle Chaintreuil (G.).
Conservateur en Chef de la Bibliothèque, Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine : M. le Docteur Hahn (A.).

Conservateurs : Mlles Dumaitre (P.), Laurent (H.), Le Noir (G.).
Bibliothécaires : Mmes Contet (J.), Forget (F.), Mlles Durosoy (M.-F.), Roberge (D.), Docteur Schiller (J.).

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

Que j'admire tant et qui m'ont toujours montré l'exemple à suivre.

En témoignage de ma très profonde affection.

A MON MARI

Dont l'aide et les conseils au cours de mes études me furent précieux et qui sait rendre ma vie merveilleuse.

A MON FRÈRE ET A MES SŒURS

En témoignage de ma tendresse.

A MES AMIS

A Monsieur le Professeur THIEFFRY

Professeur de Pédiatrie et de Puériculture
à la Faculté de Médecine de Paris
Officier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le très grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Respectueux remerciements.

Affection organique de l'enfant, la chorée de Sydenham est définie par l'apparition de mouvements anormaux, associés à un syndrome infectieux et à un syndrome psychiatrique. Son évolution se fait généralement sur le mode subaigu vers la guérison.

CHAPITRE I

HISTORIQUE

Autrefois englobé dans le cadre imprécis de la danse de Saint-Guy, le caractère étrange et spectaculaire du mouvement choréique devait être considéré jusqu'au XIX[e] siècle comme névrotique. Cependant SYDENHAM avait précisé, dès 1685, l'essentiel du tableau clinique, tout en lui attribuant une origine psychogène. BOUTEILLE, en 1810, le décrit comme une entité autonome. Germain SÉE en 1850, puis ROGER en 1866, pressentent ses rapports avec le R.A.A. et rapportent la possibilité de complications cardiaques. Les acquisitions récentes et les thérapeutiques modernes ont amené une action curative et prophylactique des complications.

CHAPITRE II

SIGNES DE DÉBUT DE LA CHORÉE

La première poussée de chorée de Sydenham survient toujours chez l'enfant, surtout de six à seize ans, et principalement chez la fille. Elle ne semble pas favorisée par la nature névropathique du terrain. Parfois, le début peut être brusque, paraissant consécutif à un traumatisme ou à un choc émotionnel par exemple. Beaucoup plus souvent, le début est lent, insidieux, impossible à fixer avec précision : l'enfant devient bizarre, instable, passant brusquement de la gaieté à la tristesse. Son attention est moindre, sa fatigabilité plus grande ; son adresse diminue : il laisse tomber et casse facilement les objets ; son écriture est moins soignée qu'auparavant. Tous ces faits sont habituellement cause d'observations et de réprimandes à l'école et à la maison.

Ces troubles d'ordre neuro-psychiatrique sont souvent accompagnés d'un syndrome infectieux, mais celui-ci discret passe habituellement inaperçu ; il n'est retrouvé qu'à un interrogatoire rétrospectif : état subfébrile, quelques troubles digestifs, parfois une angine légère.

Peu à peu, les mouvements choréiques involontaires apparaissent ; d'abord localisés à la face, à un membre, à une moitié du corps, ils s'étendent à tout le corps, s'amplifient et la maladie entre dans sa période d'état.

CHAPITRE III

PÉRIODE D'ÉTAT

1) Aspect général du choréique

A ce moment, l'agitation motrice désordonnée du choréique impose le diagnostic du premier coup d'œil. La face est grimaçante ; les lèvres s'entrouvent, se rapprochent, font la moue, donnent au visage des expressions variées et rapidement changeantes ; la langue est propulsée un instant, les paupières se rapprochent, s'écartent ; les globes oculaires ne participent pas habituellement aux mouvements anormaux ; la tête s'agite en tous sens.

Du fait de l'atteinte des muscles glosso-labio-laryngés, la déglutition et la parole sont atteintes ; celle-ci est irrégulière, entrecoupée de pauses, bredouillante, explosive, masquée en partie par des bruits respiratoires surajoutés.

Aux membres supérieurs, les épaules s'abaissent, s'élèvent, les avant-bras se fléchissent et s'étendent sur les bras, font des mouvements rapides. Les doigts s'écartent, se rapprochent, le tronc est animé de mouvements de torsion.

Le malade est gêné, maladroit et ridicule dans les actes les plus simples de la vie courante, celui par exemple de mettre ou de boutonner une chemise, celui de porter aux lèvres et de boire un verre rempli de liquide. Cette dernière épreuve, décrite par SYDENHAM, mettrait en évidence, s'il en était besoin, l'agitation désordonnée du choréique.

Mêmes mouvements de flexion, d'extension, d'abduction aux membres inférieurs : l'enfant peut à peine se tenir debout, la marche est inégale, festonnante, trébuchante, parfois entrecoupée de chutes.

Tous les muscles striés du corps peuvent être touchés : le diaphragme et les muscles intercostaux, lorsqu'ils sont atteints, provoquent des phénomènes d'arythmie respiratoire. Quant à la musculature lisse, elle est indemne : il n'y a pas de troubles sphinctériens.

L'analyse des mouvements chorétiques, faite de longue date, a encore été précisée il y a peu de temps par la prise de vues cinématographiques et leur projection au ralenti. André THOMAS s'y est spécialement intéressé. Il s'agit de mouvements involontaires, arythmiques, brusques, rapides, de grande amplitude, désordonnés, illogiques. Ils sont constamment mouvants, ce qui rend la description extrêmement difficile. Ils peuvent être atténués par les efforts de volonté et surtout par le repos au lit, l'isolement, les sédatifs, les hypnotiques, le sommeil. Ils sont au contraire exagérés par l'émotion, notamment celle de l'examen médical, par la fatigue, l'effort, le froid, le travail intellectuel.

Sur le fond de mouvements choréiques typiques se greffent d'autres mouvements décrits par André THOMAS sous le nom de secousses tonico-cloniques, habituellement localisées, notamment à l'épaule, et d'autant plus marquées que la grande agitation choréique est moins intense ; les secousses ne disparaissent ni par le repos ni par les efforts de volonté.

Enfin l'agitation motrice du choréique s'accompagne toujours de troubles psychiques nets : diminution d'attention, instabilité, émotivité, humeur rapidement changeante, qui contribuent à donner à l'ensemble du tableau clinique l'allure d'une névrose.

2) Signes neurologiques

Cependant l'examen neurologique va mettre en évidence une série de signes dont l'existence affirme la nature organique de l'affection.

Le plus important, le premier à rechercher, est l'hypotonie musculaire : on l'apprécie d'une part à la flexion des différents segments de membres les uns sur les autres (avant-bras sur le bras, jambe sur la cuisse, cuisse sur le bassin), d'autre part au ballottement exagéré de la main et du pied. Ces deux épreuves montrent les deux éléments dont, selon André THOMAS, l'hypotonie est constituée : hyperextensibilité musculaire et augmentation de la passivité.

L'examen de la force musculaire segmentaire montre son intégrité, autant qu'on puisse correctement la rechercher et l'apprécier chez un enfant choréique.

Les syncinésies, particulièrement du type des syncinésies d'imitation et des troubles de la coordination, ont été décrites mais sont particulièrement difficiles à apprécier, l'apparition brutale d'un mouvement choréique involontaire pouvant venir troubler l'épreuve. Ces signes n'auront de valeur que s'ils ont été constatés à plusieurs

reprises, dans les périodes de calme de l'affection et surtout dans les formes unilatérales.

Les réflexes tendineux sont variables suivant le malade et, chez un même malade, suivant les examens, ils prennent parfois le type pendulaire du fait de l'hypotonie ; mais les difficultés d'examen obligent à faire, à leur sujet, les mêmes réserves que ci-dessus. Le signe de Babinski a pu être trouvé dans quelques cas de chorée de Sydenham.

Quant à la ponction lombaire, elle ramène un liquide le plus souvent normal, mais où l'on trouve parfois une légère lymphocytose et une albuminose discrète.

Enfin l'électroencéphalogramme montre le plus souvent des altérations sous forme de bouffées d'ondes lentes de 3 à 4 c/s, très amples, paroxystiques, symétriques, à prédominance postérieure. Les altérations s'atténuent avec l'amélioration de l'affection, mais il faut savoir que, habituellement, elles persistent assez longtemps après la guérison clinique. Il est d'ailleurs des cas où l'électroencéphalogramme est moins caractéristique ou même reste normal.

L'électromyographie permet l'enregistrement de décharges d'unités motrices irrégulières dans leur durée, leur amplitude et leur composition, intéressant l'un ou l'autre des groupes musculaires sans qu'il y ait des troubles de l'innervation réciproque.

Electriquement, il s'agit de la caricature d'un mouvement normal.

3) Signes cardiaques

Après l'examen neurologique, c'est l'examen cardiaque qui devra retenir l'attention, étant donné la fréquence et la gravité des complications cardiaques possibles.

Des souffles anorganiques ont été constatés fréquemment dans la chorée. Dans un petit nombre de cas, relatés par Aubertin et Parvu, une arythmie extra-systolique a été signalée qui a pu faire parler de chorée du cœur.

En pratique, il convient d'ausculter quotidiennement le cœur du malade : toute modification d'un bruit, toute constatation d'un souffle devra faire suspecter une lésion cardiaque, amener à pratiquer un examen électrocardiographique et à redoubler d'attention dans la surveillance de l'enfant.

4) Autres signes

Quant au syndrome infectieux de la chorée de Sydenham, il est très discret, marqué par une élévation thermique modérée qui persiste habituellement pendant toute la durée de l'affection.

Le malade accuse fréquemment des arthralgies légères, sans modification locale de l'articulation. Nous verrons plus loin la possibilité d'association avec la maladie de Bouillaud. Les urines sont normales, quantitativement et qualitativement.

5) Examens biologiques

a) L'examen hématologique ne donne pas de signes caractéristiques comme dans le rhumatisme articulaire aigu : l'anémie est inconstante et très discrète, le taux de l'hémoglobine est normal ; les modifications de la formule blanche, l'éosinophilie étant la plus fréquente, ne sont pas assez constantes pour pouvoir aider au diagnostic.

b) Quant à la vitesse de sédimentation, sa recherche est fondamentale : normale dans les formes bénignes, elle est augmentée dans les formes avec complications cardiaques ; cette augmentation de la vitesse de sédimentation implique, nous semble-t-il, l'institution d'un traitement hormonal et l'évolution des chiffres de la vitesse de sédimentation permettra de juger l'efficacité de la thérapeutique.

c) La fibrinémie dépasse 5 g chez 30 à 40 % des malades, selon les statistiques.

d) Les antistreptolysines sont augmentées surtout dans les syndromes choréiques s'accompagnant de manifestations rhumatismales.

e) L'électrophorèse à pH 8,9 montre une élévation des α_2-globulines.

f) L'examen le plus précis est le dosage de l'orosomucoïde (électrophorèse du sérum à pH 3,9).

Le taux d'orosomucoïde est anormalement élevé même lorsque les autres éléments du syndrome inflammatoire manquent.

CHAPITRE IV

ÉVOLUTION

Les complications cardiaques mises à part, l'évolution de la chorée de Sydenham est favorable. Cependant, il convient d'avertir la famille de la longueur de la maladie et de la fréquence des rechutes.

Une atteinte de chorée non compliquée s'échelonne habituellement sur six à huit semaines. Les mouvements s'estompent, se localisent et disparaissent. La régression est habituellement lente, parfois entrecoupée de reprises qui peuvent prolonger la maladie pendant trois ou quatre mois.

Les rechutes sont habituelles, se manifestant soit sous forme de nouvelles crises de chorée avec ou sans atteinte articulaire, avec ou sans cardiopathie. Ces rechutes sont d'autant plus fréquentes que le début de la maladie est plus proche. Elles ne dépassent pas en principe les dix ans qui suivent la première poussée. On connaît la notion classique d'une choréique atteinte depuis son enfance et faisant sa dernière poussée au cours de sa première grossesse.

En tout cas, du point de vue neurologique, la guérison est complète, sans séquelle : les mouvements involontaires disparaissent complètement. Habituellement, les troubles psychopathiques s'effacent aussi sans laisser de trace ; parfois une certaine instabilité et des troubles caractériels légers peuvent persister longtemps ; il est souvent difficile dans ces cas de faire la part de ce qui revient à la maladie et au terrain constitutionnel.

CHAPITRE V

COMPLICATIONS

Il faut le répéter, alors que dans la chorée de Sydenham l'attention est attirée par l'énorme agitation du malade, c'est dans l'évolution possible d'une complication cardiaque latente que réside le danger : la vraie gravité de la chorée est due à l'atteinte cardiaque. Il faut savoir la dépister par un examen cardiaque systématique, comme dans le rhumatisme airticulaire aigu ; c'est de son existence ou de son absence que dépend l'avenir du malade.

Les circonstances d'apparition des manifestations cardiaques sont variables : soit d'emblée au cours du premier examen, soit après quelques jours d'observation, soit plus tard, bien après la crise, au cours d'une grossesse, à bas bruit se constitue un rétrécissement mitral par exemple.

Il est impossible de prévoir si une chorée risque ou non de s'accompagner d'une localisation cardiaque : une cardite apparaît plus souvent quand le chiffre de la V.S. est élevé, mais peut apparaître également avec un chiffre de V.S. normal et un taux d'A.S.O. bas. Cependant le risque de cardite augmente avec les rechutes.

C'est pourquoi toute chorée doit être suivie et qu'un bilan cardiaque complet et répété systématiquement s'impose.

Sur la fréquence relative des complications cardiaques dans la chorée de Sydenham et la maladie de Bouillaud, les avis sont partagés. Les classiques estiment l'atteinte du cœur moins fréquente dans la chorée que dans le rhumatisme et l'apprécient à 20 % des cas. Des statistiques plus récentes, s'appuyant sur des observations plus prolongées et sur un examen plus complet du malade grâce à l'électrocardiogramme, sont moins optimistes. D'après Erik JACOBSSON, en particulier, parmi les malades n'ayant présenté qu'une seule attaque de chorée, 3 sur 5 environ présentent une atteinte cardiaque certaine ; ceux qui ont fait une ou plusieurs crises présentent dans la proportion de 4 sur 5 une cardiopathie indubitable.

L'atteinte cardiaque de la chorée est absolument identique à celle de la maladie de Bouillaud ; mêmes lésions de l'endocarde et du myocarde, le péricarde étant plus exceptionnellement touché ; même évolution vers une altération orificielle : lésion mitrale, beaucoup plus rarement lésion aortique. Il est des cas d'atteinte cardiaque beaucoup plus sévère, véritables « formes cardiaques de la chorée » rappelant les formes du rhumatisme cardiaque évolutif, et qui s'acheminent vers une insuffisance cardiaque fébrile et irréductible.

Enfin, on connaît quelques exemples d'endocardite infectieuse ulcéreuse ou végétante.

CHAPITRE VI

FORMES CLINIQUES

Le tableau clinique de la chorée n'est pas toujours aussi stéréotypé. Il existe de nombreuses formes cliniques.

1) Symptomatiques

a) Les formes paralytiques : la paralysie touchant un membre, un hémicorps ou totale, paraît plus liée à l'asthénie et à l'hypotonie qu'à un déficit moteur vrai.

b) Les formes hypotoniques réalisent la chorée molle ; l'hypotonie habituelle dans toute chorée domine ici le tableau clinique. Considérable et généralisée, elle s'accompagne d'une aréflexie ostéo-tendineuse totale et peut, lorsqu'elle apparaît d'emblée, poser des problèmes de diagnostic difficile si les mouvements involontaires sont très discrets. Son pronostic est bon, elle régresse complètement en quelques semaines.

2) Evolutives

a) Les chorées frustes peuvent rester méconnues. Leur intérêt vient de la nécessité du traitement pour prévenir les complications cardiaques qui sont aussi fréquentes ici que dans les formes habituelles.

b) Les chorées malignes, à l'inverse, d'apparition immédiate ou différée au cours de l'évolution d'une chorée banale, ont été décrites par DIEULAFOY, puis CHARCOT.

Elles sont caractérisées par :

— l'intensité du syndrome choréique entraînant une agitation continue, extraordinairement intense et dangereuse ;

— la sévérité des troubles psychiques allant de la confusion mentale au syndrome confuso-onirique vrai, avec hallucinations visuelles aggravant encore l'agitation, ou au syndrome confuso-stuporeux ;

— enfin, l'importance du syndrome général avec hyperthermie, déshydratation, troubles cardio-vasculaires. La mort est fréquente, secondaire aux troubles neuro-végétatifs (troubles respiratoires, collapsus cardiovasculaire).

c) Les chorées prolongées sont exceptionnelles, mais le passage à la chronicité a été décrit par BABONNEIX.

d) La chorée gravidique est le plus souvent due à une rechute d'une chorée de l'enfance et survient au deuxième ou troisième mois. Elle peut être maligne d'emblée et son évolution peut se poursuivre après l'interruption spontanée ou provoquée de la grossesse.

3) Formes topographiques

Des formes strictement unilatérales ou même monoplégiques ont été décrites dans la chorée de Sydenham (BAUMEL et PADOUX, RISER).

4) Les formes étiologiques

L'intérêt actuel de la chorée de Sydenham réside dans son étiologie. Il n'est pas seulement nosologique, mais des incidences thérapeutiques en découlent directement.

Le vrai problème est celui des relations unissant la chorée de Syndenham et les infections rhumatismales.

a) La chorée rhumatismale : déjà reconnue au XIX^e^ siècle, son existence est indiscutée.

Les caractères épidémiologiques sont ceux du R.A.A. (en notant, toutefois, un décalage de trois mois entre les pics maxima de fréquence de la chorée et du R.A.A.). Les antécédents de R.A.A. sont retrouvés dans 50 % des chorées aiguës (GRENET), le mode évolutif à rechute, les complications cardiaques sont comparables dans les deux affections. Le bilan biologique est également superposable mais paraît atténué dans la chorée aiguë : le stigmate biologique le plus fidèle, dans l'état actuel de nos connaissances, est le dosage par électrophorèse du séromucoïde acide perchloro-soluble.

Il apparaît que la chorée rhumatismale est une manifestation tardive de l'infection streptococcique (Taranta, Stolerman). Elle constitue une modalité réactionnelle différente et différée — par rapport au R.A.A. — d'un organisme à l'agression du streptocoque (Rantz).

Cette étiologie précise ne peut être affirmée que dans la moitié des cas seulement.

b) La chorée « pure », ou essentielle, est donc au moins aussi fréquente, et cela justifie les travaux dont elle est l'objet.

Nous ne reprendrons pas ici les arguments comparatifs, épidémiologiques, cliniques, évolutifs et biologiques, mais nous conclurons « qu'il n'y a pas de différences significatives entre la chorée rhumatismale et la chorée pure » (Christiaens et coll.) et « qu'il y a une assez grande lâcheté de rapport entre la maladie rhumatismale et la chorée » (Neimann, Pierson et coll.).

Sans qu'il soit encore possible d'affirmer l'étiologie de la chorée pure et de la rattacher à la maladie rhumatismale, rappelons les statistiques de Gones-Bland, portant sur 482 choréiques suivis dix ans : au début de l'évolution, 34 % des malades présentaient des signes de maladie rhumatismale. Après huit ans, ce taux était de 76 %.

CHAPITRE VII

LE DIAGNOSTIC

Le diagnostic de la chorée de Sydenham est un des plus aisés et des moins fragiles de la neurologie et de la pédiatrie (Y. LHERMITTE).

Ce diagnostic passe par deux étapes :

1) Le diagnostic du mouvement choréique

Il est d'habitude facile : les caractères définis dans l'étude clinique l'individualisent des autres mouvements anormaux :

— Le tremblement est toujours rythmique, quelle que soit son étiologie.

— Les myoclonies sont de brusques contractions de type clonique, mais restent localisées à un muscle ou à un segment de muscle, et n'entraînent pas de déplacement de segment de membre.

— Le mouvement athétosique est ondulant, reptatoire, d'amplitude modérée ; il prédomine aux extrémités et s'accompagne d'hypertonie.

— Les dystonies kinétiques spasmodiques (spasmes de torsion, torticolis spasmodique) n'ont pas le caractère brusque du mouvement choréique. L'attitude nouvellement apparue est durable et les accès dystoniques ont un caractère stéréotypé et monotone.

— Les tics sont des actes coordonnés, brusques, rapides et de caractère clonique inopportun et absurde. Mais ils sont, chez le même malade, stéréotypés et ne réalisent jamais l'étonnante variabilité gestuelle qui caractérise la chorée.

— Certaines formes d'épilepsie myoclonique doivent être éliminées, en particulier le syndrome d'Unverricht-Lundborg et le syndrome de Ramsay-Hunt.
— Enfin, l'hystérie peut se manifester par des mouvements choréiques. Le diagnostic n'est pas toujours évident, d'emblée, mais les « signes d'organicité » — en particulier l'hypotonie — manquent dans l'hystérie et prennent toute leur valeur dans la chorée.

2) Le diagnostic de syndrome choréique

a) Il est habituellement facile d'éliminer les chorées chroniques :
— La chorée de Huntington est héréditaire. Peu fréquente, elle débute habituellement à l'âge adulte. A la phase d'état, la maladie associe des mouvements choréiques atteignant la face et l'extrémité distale des membres à des troubles psychiques constants : variations thymiques et troubles du comportement évoluant progressivement vers un déficit intellectuel.
L'évolution est lentement et inéluctablement progressive.
— Les chorées séniles, citées pour mémoire, sont pures ou associées à une démence.
— La chorée des dégénérés, ou chorée polymorphe, décrite par Brissaud, est caractérisée par l'existence de mouvements anormaux variables chez des malades présentant des tares physiques et intellectuelles.
Le mouvement choréique, fréquemment associé aux tics, est intermittent.
— Le syndrome biologique est totalement absent.
Dans la chorée électrique de Bergeron, le mouvement anormal est proche des myoclonies : il s'agit de secousses cloniques des groupes musculaires se contractant selon des synergies normales.

b) Le seul vrai problème est en réalité celui des chorées symptomatiques. Elles sont indiscutables mais rares.

Des chorées infectieuses ont été décrites au cours de viroses infantiles. L'encéphalite épidémique est susceptible de se manifester par une chorée aiguë (Dimitz) : il en est de même pour la méningite tuberculeuse, tant en son début qu'au cours de son évolution ; l'intoxication par l'oxyde de carbone peut entraîner des mouvements choréiques purs ou choréo-athétosiques. Si l'évolution est dans la plupart des cas favorable, le passage à la chronicité est possible (Dereux).

La chorée traumatique, secondaire à un traumatisme crânien, a été décrite pour la première fois par GUILLAIN. Elle reste rare ; les tumeurs cérébrales de la base peuvent entraîner une chorée ; le tableau neurologique est d'habitude suffisamment évocateur pour que le diagnostic de chorée primitive soit rejeté, grâce aux symptômes associés et au syndrome d'hypertension intra-crânienne.

Dans toutes ces étiologies, l'anamnèse et les signes associés permettent de rattacher le syndrome choréique à sa cause.

Il faut également savoir distinguer les formes diminuées de la chorée de Sydenham, des hémichorées de l'hémiplégie cérébrale infantile (ancien chapitre des « chorées congénitales ») et des hémichorées des syndromes topographiques encéphaliques.

L'étiologie en est presque toujours vasculaire et l'âge des malades est donc très différent. Cependant, une tumeur peut être à l'origine de ces syndromes.

L'hémiplégie est d'habitude fruste et régressive.

L'agitation n'est pas purement choréique. Elle est associée à des mouvements athétosiques.

a) Dans le syndrome thalamique, il y a en outre des troubles importants de la sensibilité subjective et objective.

b) Dans le syndrome de GUILLAIN et ALAJOUANINE (du carrefour hypothalamique), les troubles subjectifs de la sensibilité sont remplacés par des signes cérébelleux. L'examen du champ visuel fait déceler une hémianopsie latérale homonyme.

c) Dans le syndrome de Benedikt (syndrome de la calotte pédonculaire), les mouvements anormaux peuvent être de type varié (hémichorée, mais aussi tremblement parkinsonien ou hémiathétose). Ils s'ajoutent à une hémiparésie du même côté et à une paralysie du moteur oculaire commun du côté de la lésion.

d) Dans le syndrome du corps de Luys (LHERMITTE), l'hémichorée à début brutal est habituellement très intense. Les mouvements sont d'une très grande amplitude, pouvant projeter le malade à terre (hémiballisme). Ils intéressent autant le tronc que la face et les membres, et sont associés à un élément de spasme de torsion.

Ces mouvements anormaux particulièrement pénibles sont encore aggravés par une agitation psycho-motrice à exacerbation nocturne, ou par une confusion mentale. L'examen neurologique révèle l'hypotonie habituelle dans la chorée.

L'évolution est rapidement grave dans les jours qui suivent l'accident vasculaire, mais le passage à la chronicité, ou même la régression, reste possible (LEREBOULLET).

CHAPITRE VIII

ÉTIOLOGIE DE LA CHORÉE DE SYDENHAM SES RAPPORTS AVEC LE RHUMATISME ARTICULAIRE AIGU

Autrefois considérée comme une névrose, la chorée de Sydenham est maintenant regardée comme une maladie infectieuse organique du système nerveux.

Sydenham, et après lui nombre d'auteurs, voient en elle une infection spécifique due à un virus neurotrope spécial.

Pour d'autres, au contraire, les hypothèses les plus variées sont évoquées : de multiples infections telles que le rhumatisme articulaire aigu, la rougeole, la varicelle, le paludisme peuvent être à son origine ; certains insistent sur le rôle de la syphilis, d'autres sur celui de la tuberculose ou de l'encéphalite épidémique. Il n'est pas douteux que beaucoup de maladies infectieuses peuvent provoquer les lésions nerveuses génératrices des mouvements choréiques et reproduire le tableau clinique de la chorée de Sydenham, mais en y ajoutant les signes de l'affection générale en cause et sans reproduire par la suite la longue évolution à rechutes.

En définitive, la seule notion étiologique qui mérite une discussion attentive est celle concernant les rapports de la chorée de Sydenham avec le rhumatisme articulaire aigu.

Les rapports de la chorée de Sydenham avec le rhumatisme articulaire aigu et les cardiopathies acquises de l'enfance sont connus de longue date. Il y a longtemps déjà, G. Sée, puis H. Roger, les ont mis en évidence. Depuis ces auteurs, de nombreux travaux, dont ceux de H. Grenet, ont étudié la coïncidence et la succession des deux maladies.

Le plus souvent (dans 50 % des cas environ), le rhumatisme est connu quand la chorée évolue simultanément ; plus rarement encore, la chorée précède la maladie de Bouillaud. On trouve dans les deux

maladies la même évolution à rechutes, des lésions cardiaques identiques avec présence de nodules d'Aschoff dans le myocarde. Même possibilité d'érythème cutané, dit rhumatismal, et de nodules de Meynet.

Cet important faisceau d'arguments paraît insuffisant à certains auteurs qui restent opposés à l'identité des deux maladies : ils font observer qu'elles n'ont pas la même fréquence dans les deux sexes, que les complications cardiaques sont plus rares dans la chorée, que la mortalité est plus élevée dans le rhumatisme et que, enfin, il existe des chorées isolées sans manifestation articulaire. Ces remarques paraissent justifiées lorsqu'on limite l'observation du malade à la première poussée de la maladie. Mais si, comme dans les travaux de E. Jacobsson par exemple, une observation plus étendue donne une physionomie plus exacte de l'affection et de ses différentes poussées, on ne peut que conclure à l'identité des deux maladies : même fréquence dans les deux sexes, même pourcentage de complications cardiaques, même taux de mortalité, même pronostic, quelle que soit la manifestation initiale, articulaire ou choréique.

L'étroite parenté clinique de la chorée de Sydenham et de la maladie de Bouillaud amène donc à penser qu'elles sont provoquées par des virus sinon identiques, du moins extrêmement voisins ; en tout cas, du point de vue pratique, elle conduit toujours à chercher à faire la preuve de la nature rhumatismale de la chorée.

CHAPITRE IX

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

1) Macroscopiquement

Les observations en sont assez rares, en raison du bon pronostic de la maladie.

MOREAU, en 1922, écrivait :

> « Dans la chorée aiguë de Sydenham, la localisation essentielle, successive, de l'encéphalite aiguë se fait au niveau du putamen. Le noyau caudé, la couche optique sont fréquemment touchés, le globus pallidus est souvent intact ; les autres localisations sont inconstantes, variables, discrètes ou massives selon les cas, alors que l'atteinte des noyaux gris centraux semble ne jamais faire défaut. »

Actuellement, à la lumière de nouveaux dossiers, l'opinion est plus nuancée : LHERMITTE et PAGNIEZ ont décrit l'atteinte du noyau dentelé et du cortex cérébelleux ; VAN GEHUCHTEN a signalé des lésions du système réticulo-cérébello-rubrique, mais surtout les lésions peuvent prédominer au cortex, exclusivement parfois (BÉRIEL, LEVADITI). Si bien qu'on ne peut retrouver à l'origine du mouvement choréique une lésion anatomique locale et constante.

2) Examen microscopique

Il révèle en général des lésions inflammatoires, sous forme d'infiltrations leucocytaires, péri-vasculaires diffuses ou d'allure nodulaire.

Ces lésions coexistent avec une atteinte d'aspect dégénératif des cellules nerveuses, cependant que les éléments névrogliques se multiplient. Ces lésions sont diffuses, prédominant sur le tractus cérébello-thalamique (LHERMITTE et PAGNIEZ).

Les malades présentent habituellement, en outre, des lésions cardiaques.

Ce sont celles de l'endocardite rhumatismale dont le stigmate anatomo-pathologique est le nodule d'Aschoff.

CHAPITRE X

PHYSIO-PATHOLOGIE

Jusqu'à une date récente, les mouvements anormaux, tels ceux de la chorée, de l'hémiballisme, de l'athétose et de la maladie de Parkinson, ont représenté pour le physiologiste une énigme complète.

On ne disposait pour élucider ces questions que de deux méthodes : la méthode anatomo-clinique et les techniques expérimentales d'excitation et de destruction de certaines portions des centres nerveux.

La méthode anatomo-clinique est bien connue et a donné des résultats extrêmement importants dans toute une série d'affections. Rappelons qu'elle consiste à comparer les troubles cliniques présentés par le malade avec les lésions anatomiques constatées à l'autopsie. En ce qui concerne le mouvement volontaire, elle a permis par exemple d'établir la topographie des centres moteurs corticaux et le trajet du faisceau cortico-spinal pyramidal.

Par contre, la méthode se heurte à des difficultés considérables lorsqu'il s'agit d'interpréter les mouvements anormaux, et cela pour deux raisons. La première est que les lésions sont exceptionnellement pures et isolées. Au terme d'une longue évolution, l'examen macroscopique et l'étude histologique démontrent la présence de lésions diffuses et multiples, parmi lesquelles il est bien difficile de décider quelles sont celles dont l'importance est primordiale et celles qui ne sont que secondaires et contingentes. On est donc réduit à établir pour chaque cas la liste complète des dégâts anatomiques trouvés et à comparer les différents cas entre eux pour essayer de mettre en évidence la ou les lésions communes.

On s'est ainsi rendu compte que, bien souvent, il n'existe pas une lésion unique et constante, mais un groupe de lésions. Dans le cas de la chorée, les lésions habituelles siègent dans les corps striés

(noyau caudé et putamen), mais on connaît des cas où pour un tableau clinique identique, les lésions sont exclusivement thalamiques, ou même, dans quelques cas exceptionnels, localisées au globus pallidus.

La seconde cause d'incertitude de la méthode anatomo-clinique réside dans le fait que la découverte d'une lésion ne prouve pas obligatoirement que la fonction perturbée a son siège dans la formation nerveuse touchée. En effet, ainsi que l'avait déjà souligné JACKSON, une lésion d'un centre nerveux provoque la libération des centres sous-jacents. La perturbation que l'on enregistre cliniquement représente seulement la somme des fonctions persistantes après que l'un des éléments contribuant à l'ensemble fonctionnel a été détruit. Cette notion est absolument fondamentale et permet aussi de comprendre les hésitations et les incertitudes de la méthode expérimentale.

La méthode expérimentale, guidée par les données anatomo-cliniques, a permis dans nombre de cas d'en confirmer les résultats. Pour reprendre l'exemple précédent du mouvement volontaire, l'excitation électrique par des courants faibles du cortex cérébral a montré que le versant antérieur du sillon rolandique contenait des centres moteurs extrêmement bien délimités. On a pu ainsi établir une carte des centres moteurs corticaux où les muscles isolés sont représentés individuellement par une zone parfaitement circonscrite. En procédant à la contre-expérience, c'est-à-dire à la destruction de l'aire corticale correspondante, on détermine un déficit moteur permanent mais étroitement localisé. D'innombrables travaux ont confirmé ces données et permis de préciser que le faisceau pyramidal naissait dans une bande étroite de la région rolandique à laquelle on a donné le nom de « aire 4 » (BRODMAN). On a vu également qu'en avant de cette aire, où sont représentés les mouvements individuels le plus finement isolés, s'étend une autre aire, beaucoup plus large, à laquelle on a donné le nom de « aire 6 », et comportant plusieurs subdivisions, dont l'excitation ou l'ablation provoque des effets bien différents. Il ne s'agit plus ici d'une représentation corticale de mouvements d'allure plus globale mettant en jeu tout un ensemble musculaire : par exemple, mouvements de rotation de la tête, mouvements de flexion ou d'extension des membres, d'inclinaison ou de rotation du tronc. On en a conclu que l'ensemble des aires 6 contenait les centres moteurs correspondant au support tonique de l'action. Pour préciser les idées, lorsqu'on effectue un mouvement volontaire des doigts, le bras, l'avant-bras et la main se mettent en action de façon automatique et se fixent dans une attitude permettant au mouvement volontaire très différencié des doigts de faire dans les conditions de précision maxima.

Les expérimentateurs ont donc été très surpris lorsque la stimulation ou la destruction des importantes masses de substance grise connues sous le nom de noyaux gris centraux, n'ont donné aucune modification appréciable dans le comportement moteur. Mais précisons d'abord ce qu'il faut entendre sous le nom de noyaux gris centraux.

A. — RAPPEL ANATOMIQUE

Initialement, on appelait noyaux gris centraux toutes les formations grises sous-corticales, formées d'amas cellulaires et ne comportant qu'un pourcentage relativement faible de fibres. Actuellement, on a séparé des noyaux gris centraux proprement dits, que l'on considère comme des formations exclusivement ou principalement motrices, les multiples noyaux du thalamus dont les fonctions sont surtout sensitives, et les noyaux de l'hypothalamus dont le rôle s'exerce dans la vie végétative (régulations thermique, vaso-motrice, métabolique, etc.).

Ainsi compris, les noyaux gris centraux englobent :

— Le *noyau caudé* et la portion externe du noyau lenticulaire ou *putamen*. Ces deux formations représentant le « striatum ».

— Le *globus pallidus* ou « *pallidum* » constitué par la partie interne ou para-médiane du noyau lenticulaire.

— Le *locus niger* ou « *substantia nigra* », formation fortement pigmentée qui s'étend de la région sous-thalamique aux pédoncules cérébraux dont elle sépare la base (ou pied) de la calotte.

— Le *corps de Luys*, petite formation de la taille d'une grosse lentille, situé sous le thalamus, à proximité de la capsule interne.

— Enfin, toute une série de petites masses cellulaires encore incomplètement individualisées, situées dans la substance réticulée du tronc cérébral, placée au voisinage de l'aqueduc de Sylvius.

— Le *noyau rouge*, formation importante, placé dans le pédoncule cérébral et traversé par les fibres du nerf moteur oculaire commun, en contact avec de gros faisceaux cérébelleux, est actuellement inclus parmi les noyaux gris centraux dont autrefois on le séparait.

Les connexions des noyaux gris centraux entre eux, avec le cortex et avec les autres formations sous-corticales, sont d'une extraordinaire complexité. Le trajet de ces connexions a été établi à grand peine soit par des études histologiques, soit par la technique des destructions localisées permettant de suivre, à l'aide de techniques spéciales (telle la technique de Marchi), les fibres en voie de dégénérescence. Parmi les travaux les plus importants dans ce domaine, il faut mentionner ceux déjà anciens de CAJAL et de VOGT, et ceux de MORGAN, de RANSON, de MAGOUN et de PAPEZ. On sait actuellement que :

a) *Le noyau caudé* reçoit des fibres en provenance des lobes frontaux, c'est-à-dire d'avant en arrière, des aires 9, 8 et 6, ainsi que d'une petite bande très étroite de l'aire 4 pyramidale appelée aire 4 s. Plus en arrière, il reçoit des fibres de l'aire 2 (pariétale) et sans doute de l'aire 19 (occipitale) en avant du centre de représentation visuelle. Il reçoit sans doute aussi des collatérales du faisceau pyramidal.

Le thalamus envoie de nombreuses fibres au noyau caudé, provenant uniquement des noyaux médians et surtout ventraux.

Par contre, le noyau caudé n'a aucune connexion avec le tronc cérébral et la moelle.

Toutes les fibres efférentes provenant du noyau caudé se terminent dans le putamen et le *globus pallidus*.

b) *Le putamen* reçoit des fibres directement des mêmes aires corticales que le noyau caudé, sans doute aussi des fibres collatérales du faisceau pyramidal et quelques fibres en provenance du thalamus. Mais son contingent afférent essentiel provient du noyau caudé.

c) *Le globus pallidus* reçoit la presque totalité de ses fibres des deux noyaux précédents, avec cependant en plus un petit contingent de fibres cortico-pallidales directes. Les fibres efférentes du pallidum représentent un système de projection multiple et d'une grande complexité, dans lequel on a pu isoler au moins une vingtaine de faisceaux de fibres ayant des destinées différentes. Il ne saurait être question de les décrire ici et nous n'envisagerons que les groupes les plus importants pour la physio-pathologie des mouvements anormaux.

Une partie va vers le thalamus, dans les noyaux centro-médians.

Le contingent majeur se groupe en un faisceau connu sous le nom d'anse lenticulaire qui s'éparpille après un court trajet et gagne les formations du tronc cérébral, sans qu'aucune fibre atteigne direc-

tement la moelle. Des fibres gagnent la plupart des noyaux moteurs des nerfs crâniens par le faisceau strio-bulbaire : quatrième, cinquième, sixième, septième, dixième et douzième paires. D'autres vont au corps de Luys, au *locus niger*, aux noyaux du champ de Forel, au noyau interstitiel de Cajal, au noyau de Darkschewitch, aux noyaux oculo-moteurs et au noyau rouge. Cette dernière connexion est d'une importance fondamentale car, par le noyau rouge, s'établit le relais avec les fibres dendrito-rubriques, c'est-à-dire la moelle.

d) *Le corps de Luys* reçoit presque exclusivement des fibres pallidales et son système efférent gagne un noyau proche de la portion médiane du *locus niger*, ainsi que la capsule du noyau rouge.

e) *Le locus niger* reçoit surtout des fibres pallidales, mais sans doute aussi un contingent direct en provenance des aires 4 et 6 (faisceau cortico-nigrique).

Il envoie des fibres efférentes au noyau rouge et au bulbe, mais aucune de ces fibres ne descend vers la moelle.

f) *Le noyau rouge*, composé de deux sortes de cellules différentes, reçoit dans sa portion antérieure des fibres en provenance du pallidum, du thalamus, du noyau dentelé du cervelet et des fibres provenant directement du cortex frontal. Cette même portion antérieure émet des fibres vers le noyau latéro-ventral du thalamus (où se trouvent les neurones, d'où partent les fibres thalamo-corticales gagnant les centres moteurs frontaux) et vers les noyaux de la substance réticulée. Quant à la partie postérieure du noyau rouge, elle est le point de départ du très important faisceau rubro-spinal.

Ce schéma, pourtant simplifié au maximum, montre la terrible complication des connexions anatomiques des noyaux gris centraux et laisse soupçonner l'existence de mécanismes régulateurs multiples qui contrôlent l'activité réciproque des noyaux gris, du thalamus et du cortex.

B. — RÉSULTATS EXPÉRIMENTAUX

Ils ont été décevants. Les expériences classiques de stimulation, telles que celles de Kinnier Wilson (1914), n'ont donné aucune réponse motrice par excitation directe du noyau caudé, du putamen ou du pallidum. Même en employant un courant beaucoup plus fort que celui nécessaire pour provoquer une réponse motrice au niveau des aires corticales, aucun mouvement ne se produit. De faibles mouvements, inconstants et variables, de la face et de la langue s'ex-

pliquent vraisemblablement par une diffusion de l'excitation. Dans les expériences de Rioch et Brenner, des mouvements de déglutition, de léchage ou de reniflement, ainsi que la salivation, donnent à penser que l'excitation électrique avait gagné les formations nerveuses du rhinencéphale. De même, les expériences de destruction des noyaux gris centraux n'avaient donné que des résultats d'interprétation difficile et hors de proportion avec l'étendue des dégâts provoqués. Il s'agissait alors d'expériences faites chez des animaux, rats, chats ou chiens, dont l'encéphale a une structure et des réponses fonctionnelles bien différentes de celles du cerveau humain.

Mais en utilisant les singes supérieurs et spécialement le chimpanzé (Kennard, Fulton, Brown), les résultats devinrent beaucoup plus nets et une destruction étendue du corps strié a reproduit un tableau clinique assez comparable à l'athétose humaine.

D'autre part, les expérimentations de Tower, puis de Mettler et de son école, ont permis d'envisager la question des fonctions motrices des noyaux gris centraux sous un jour très différent. En effet, si la stimulation du putamen ou du noyau caudé n'aboutit à aucune réponse motrice décelable, elle a un effet inhibiteur très prononcé : elle supprime instantanément tous les mouvements que provoque l'excitation corticale simultanée des centres moteurs. L'inhibition motrice ainsi produite est assez persistante et sa durée peut atteindre plusieurs minutes. Quant à la stimulation du pallidum, qui elle non plus ne produit pas de réponse motrice, elle transforme le mouvement rapide et bref induit par l'excitation corticale en un mouvement tonique lent et prolongé.

Ainsi donc, il était démontré que les fonctions motrices des noyaux gris centraux n'étaient pas des fonctions primaires élémentaires, mais au contraire des fonctions de modification et de régulation du mouvement. Les noyaux gris centraux apparaissaient déjà comme des centres de contrôle de l'activité motrice corticale à laquelle ils impriment des caractères bien spéciaux.

LES CONCEPTIONS MODERNES DE LA REGULATION DU MOUVEMENT

L'ensemble des documents anatomiques, cliniques et expérimentaux recueillis depuis longtemps dont l'interprétation était jusqu'ici restée peu cohérente, commence à s'intégrer dans une conception plus vaste et plus satisfaisante. Comme le remarquait Bucy, en 1942 : « Les faits s'adaptent maintenant les uns aux autres comme les pièces bien ajustées d'un puzzle compliqué. » Les techniques les plus

modernes de l'électro-physiologie qui permettent de suivre le trajet de l'influx nerveux d'une formation dans une autre, ont permis de combler bien des lacunes dans nos connaissances et de relier toute la masse des faits acquis paraissant, il y a encore peu de temps, disparates et contradictoires. Nous sommes loin cependant d'avoir une connaissance complète et homogène de la régulation des mouvements, et il ne faut pas se dissimuler que toutes les explications actuelles, pour séduisantes qu'elles soient, comportent encore une part importante d'incertitudes, d'hypothèses et d'extrapolations.

M. Hines avait montré que l'excitation d'une étroite zone comprise entre les aires motrices 4 et 6 arrêtait tout mouvement dans la région opposée du corps et supprimait la contraction musculaire de type postural. Puis l'année suivante, en 1938, Dusser de Barenne et McCulloch, en appliquant la technique de Brenner de strychnisation d'une aire corticale, ont pu montrer que les potentiels électriques ainsi provoqués se retrouvaient au niveau du noyau caudé, qu'en même temps l'activité électrique de l'aire motrice 4 disparaissait et qu'il fallait un seuil d'excitation beaucoup plus élevé pour stimuler l'aire motrice. La preuve qu'il ne s'agit pas là d'une diffusion de l'excitation le long du cortex est fournie par deux types d'expériences :

Si on incise le cortex entre la bande suppressive 4s et les aires motrices voisines, ce qui exclut toute possibilité de diffusion locale de l'excitation, la stimulation de l'aire suppressive continue à se propager vers le noyau caudé et entraîne encore l'inexcitabilité des aires motrices. Par contre, toute activité électrique est supprimée dans le noyau caudé si l'on fait une section sous-corticale, et dans ce cas la stimulation de l'aire 4s n'a plus d'effet inhibiteur.

On en arrive donc à concevoir un véritable circuit qui, partant d'une zone corticale, passe par le noyau caudé, de là par les différentes voies que nous avons énumérées atteint le *globus pallidus*, gagne le thalamus dans ses noyaux ventro-latéraux et se réfléchit vers le cortex des aires motrices. Il est à remarquer qu'il existe au moins deux autres aires suppressives dont l'une très antérieure au niveau de l'aire 8 et postérieure dans l'aire 2, c'est-à-dire dans la région pariétale. Une quatrième zone suppressive située dans la région occipitale, dans l'aire 19, est très vraisemblable, mais moins bien connue.

On conçoit ainsi le mouvement anormal du type choréique comme un mouvement d'origine corticale, représentant une décharge motrice en rapport avec l'activité spontanée irrégulière du cortex, et qui atteint les centres effecteurs médullaires, c'est-à-dire l'organe moteur

périphérique d'exécution du fait de la mise hors-circuit d'un système inhibiteur complexe, qui normalement assure la filtration des impulsions motrices, leur coordination et par là même l'harmonie des mouvements.

Cette conception s'accorde parfaitement avec ce que l'on sait des aires motrices dont nous avons parlé plus haut. On est ainsi amené à distinguer entre la zone pyramidale proprement dite, siège du mouvement strictement volontaire fin et différencié (aire 4) d'où part le faisceau pyramidal, et les aires extra-pyramidales (aires 6 et 8) d'où partent les fibres que Bucy a proposé d'appeler « para-pyramidales », et qui contribuent aux mouvements toniques de maintien postural et de support de l'action volontaire.

Le trajet du faisceau pyramidal est bien connu, celui des fibres para-pyramidales l'est moins. Elles passent dans le bras antérieur de la capsule interne, puis gagnent le tronc cérébral de pédoncules et font relais dans toute une série de noyaux (sans doute dans la substance réticulée) avant de passer vers la moelle. Mais alors que les fibres para-pyramidales qui interviennent dans le tremblement et la rigidité du syndrome parkinsonien se trouvent mélangées à celles du faisceau pyramidal dans la moelles, celles qui transmettent les influx anormaux de la chorée sont très antérieures et superficielles dans le cordon antéro-latéral.

* *

Ces très longues considérations neuro-physiologiques ne tiennent compte que des faits indiscutablement connus et prouvés, et bien qu'il persiste des lacunes importantes, elles permettent de rendre compte à la fois de certains faits cliniques, des constatations anatomiques et des résultats opératoires.

a) *Sur le plan clinique*, on sait que les mouvements choréiques sont abolis par le sommeil et diminués par le repos total, qui suppriment ou diminuent l'activité corticale. On sait également qu'une hémorragie cérébrale ou un ramollissement intéressant les zones motrices arrêtent toutes les manifestations choréiques dans la moitié opposée du corps.

b) *Sur le plan anatomique*, la notion d'un circuit fonctionnel comportant le système strié, le *globus pallidus* et certaines zones du thalamus rend bien compte des faits inexplicables autrement ; des chorées chroniques pouvant avoir pour substratum anatomique, à côté des lésions du noyau caudé et du ptuamen, ce qui est le cas habituel, des lésions purement thalamiques ou même exclusivement pallidales.

c) *Sur le plan opératoire*, enfin, se justifieraient les trois types d'interventions proposées, si l'on opérait.

— La cortectomie des zones motrices agissant sur l'origine des fibres para-pyramidales.

— La section, par coagulation, du cordon antéro-latéral qui, comme l'a montré PUTNAM, supprime les mouvements choréiques en interrompant la partie distale et terminale des fibres para-pyramidales.

— Les interventions directes sur les centres sous-corticaux, spécialement au niveau de l'anse lenticulaire, qui agissent de façon plus complexe, sans doute en interrompant une partie du circuit suppresseur déjà lésé et en contre-balançant ainsi les effets de la destruction lésionnelle. Il semble, en effet, qu'entre le pallidum dont les lésions provoquent généralement de l'hypertonie et le système thalamo-strié qui provoque plutôt de l'hypotonie, il existe un antagonisme fonctionnel. Ce que l'on comprend moins bien, c'est comment une lésion isolée du corps de Luys aboutit aux mouvements énormes et désordonnés de l'hémiballisme. Mais peut-être faut-il faire intervenir ici le rôle des influences cérébelleuses qui jouent au niveau du relais du noyau rouge.

Il serait vain de se dissimuler la part importante de construction intellectuelle qui intervient dans ces interprétations physiologiques. Mais si imparfaites qu'elles soient, ces théories ont le mérite d'englober en un ensemble harmonieux les notions anatomo-cliniques, physiologiques et thérapeutiques, et on peut estimer qu'elles représentent un pas très important vers l'explication d'un système fonctionnel fondamental, mais encore incomplètement élucidé.

CHAPITRE XI

TRAITEMENT

Le traitement de la chorée de Sydenham a été profondément remanié ces dernières années.

1) Anciennes thérapeutiques

Des thérapeutiques anciennes, ne persistent en pratique que les principes hygiéniques : le repos complet au lit et l'isolement en milieu hospitalier restent les premières mesures utiles dans la maladie.

Le traitement médical classique a été peu à peu abandonné. Il était basé essentiellement sur l'utilisation d'arsenic sous forme de liqueur de Boudin (acide arsénieux au 1/1.000e) soit à doses progressivement croissantes, soit aux doses proches de l'intoxication (COMBY).

De plus, les sédatifs et du salicylate de soude étaient prescrits.

Actuellement, le traitement est bien codifié, il est mixte : symptomatique et étiologique.

2) Le traitement symptomatique

Outre les mesures d'hygiène, il repose sur l'utilisation de barbituriques à doses filées, mais surtout les neuroleptiques ont transformé le pronostic immédiat de la maladie.

On utilise la chlorpromazine ou ses dérivés à des doses généralement assez fortes :

— chlorpromazine : 50 à 200 mg/j ;

— les alcaloïdes de Rauwolfia serpentina (réserpine : 1 à 5 mg/j) ;

— plus récemment, on a utilisé la thiopropérazine (majeptil ou 7843 RP) (SCHOTT-BERNNEIM) qui a une grande efficacité :

les mouvements anormaux disparaissent en vingt-quatre à quarante-huit heures, cependant que l'hypotonie et les troubles de la coordination persistent plus longtemps.

La dose moyenne utile est de 0,1 mg/kg.

Son usage doit être prudent, car des signes d'intolérance se manifestent parfois rapidement, sous forme de troubles psychiques (troubles du caractère) et de troubles neurologiques (syndrome extra-pyramidal de type variable : soit syndrome akinétique, sans hypertonie, soit syndrome excito-moteur, de type cervico-bucco-masticateur, soit syndrome akinéto-hypertonique pseudo-parkinsonien, soit enfin syndrome hyperkinéto-hypertonique). Les troubles secondaires apparaissant sous thiopropérazine sont réversibles dès l'interruption du traitement, mais il faut connaître les accidents d'hypertonie qui peut être considérable, entraînant un opisthotonos et des troubles neuro-végétatifs. L'E.M.G. du choréique sous traitement devient normal, alors que les mouvements involontaires disparaissent. L'intoxication thérapeutique est annoncée par l'apparition de nouveaux tracés, apparition d'une activité à l'étirement et bouffée de lâchage des antagonistes, puis tremblement alterné intéressant successivement fléchisseurs et extenseurs du membre selon un rythme voisin de 4 à 5 par seconde.

Ces inconvénients font préférer actuellement le fluoro-hydrosypipéridine (R 1625 ou halopéridol). Efficace rapidement — d'habitude après la vingt-quatrième ou la quarante-huitième heure — tant sur le syndrome neurologique qui régresse entièrement que sur l'instabilité psychique, l'halopéridol est utilisé par J. Nick et M.H. Nicolle à des doses initiales de 3 mg chez l'adulte ; la dose d'entretien doit être prolongée plusieurs semaines, sinon les risques de rechute sont certains. Chez l'enfant, la dose d'attaque de 2 mg, suivie du traitement d'entretien de 1 à 1,5 mg, suffit à faire régresser la symptomatologie. Il n'y a pas de risque d'accidents extra-pyramidaux avec cette posologie.

Le fluoro-hydroxypipéridine, bien toléré, permet dans les chorées ne s'accompagnant pas de signes inflammatoires graves, une reprise assez rapide de l'activité professionnelle.

3) Traitement étiologique

Le traitement étiologique a bénéficié des apports récents, et surtout de la meilleure conception de la chorée de Sydenham.

— La corticothérapie (sous forme d'A.C.T.H. ou plus souvent de cortisone) est utilisée de toute nécessité s'il y a le moindre signe inflammatoire dans la chorée (SIGWALD, BOUDIN).

Cette attitude a été élargie à tous les cas de chorée de Sydenham, afin de prévenir les rechutes et surtout les complications cardiaques (MOZZICONACCI). Les doses utilisées et la durée du traitement seront les mêmes que dans le R.A.A.

— Il en est de même pour les antibiotiques.

Comme dans toutes les manifestations streptococciques, l'antibiotique de choix reste la pénicilline.

La pénicilline sera utilisée tous les jours à la phase de début et durant toute la phase inflammatoire de la maladie.

Ultérieurement, les pénicillines-retard prendront le relais et leur usage sous forme d'une injection par mois pendant des années paraît être garant des risques de rechute.

Ainsi, la chorée de Sydenham a perdu cette aura de mystère qui l'a entourée pendant des siècles. Elle a d'abord pris rang dans le cadre des affections indiscutablement organiques.

Puis son mécanisme intime a été expliqué peut-être imparfaitement et d'une façon provisoire, mais au moins avec logique.

Enfin, ces dernières années, des thérapeutiques actives ont été mises à la disposition des médecins pour faire régresser rapidement l'essentiel de sa symptomatologie et même ses conditions de survenue ou tout au moins de récidive.

CONCLUSION

La chorée de Sydenham est la forme de chorée habituellement rencontrée en pédiatrie.

Bien que l'origine infectieuse de la maladie ne soit pas discutable, les signes généraux n'en témoignent qu'à peine.

D'un bout à l'autre de son évolution, la chorée offre un singulier mélange de troubles moteurs d'un type particulier et de désordres psychopathiques plus ou moins importants.

Le mouvement choréique a une origine corticale et représente une décharge motrice en rapport avec une activité spontanée irrégulière du cortex gagnant les centres médullaires par mise hors-circuit du système inhibiteur. Ce système est un filtre des impulsions motrices corticales, leur donnant un caractère harmonieux et coordonné.

La surveillance du cœur au cours de toute la maladie s'impose au premier chef, car une complication endo-myocarditique peut survenir : la vraie gravité de la chorée réside dans l'atteinte cardiaque.

Les lésions valvulaires sont très comparables à celles observées au cours de la maladie de Bouillaud. Les lésions de l'orifice mitral prédominent : le plus souvent, c'est une insuffisance mitrale, plus rarement un rétrécissement mitral. Les rétrécissements aortiques sont exceptionnels et les péricardites encore plus rares.

En définitive, si la mortalité par atteinte cardiaque est très faible lors de la crise de chorée, elle atteint au cours des années suivantes un pourcentage très comparable à celui observé au décours des polyarthrites rhumatismales (E. Jacobsson).

C'est pourquoi il faut insister sur l'application systématique du traitement antibiotique.

La corticothérapie est utilisée, certes, lorsqu'il y a le moindre signe inflammatoire, mais encore pour prévenir les rechutes et les complications cardiaques.

La conception actuelle sur le rôle du streptocoque dans la chorée impose un traitement par pénicilline dès la phase aiguë et surtout,

au cours des années suivantes, la continuation d'un traitement prophylactique : prise biquotidienne de 2 comprimés de pénicilline V, ou mieux, injection de 1.200.000 unités de benzathine-pénicilline toutes les trois semaines.

La chorée de Sydenham est une maladie infectieuse dont l'origine est identique à celle de la maladie de Bouillaud, et sa parenté avec la maladie rhumatismale justifie l'emploi de l'A.C.T.H., de la cortisone et de la pénicilline comme prophylaxie des rechutes et des complications cardiaques éventuelles.

Vu, le Doyen :
BROUET

Vu, le Président de Thèse :
THIEFFRY

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

BRIGHT (R.). — Cases of spasmodic disease accompanying affections of the pericardium. (*London Med.-Chir.*)

BUCHANAN (D.N.). — Pathologic changes in chorea. (*Amer. J. Dis. Child.*, 1941, 62, 443.)

COLONY (H.S.). — Sydenham's chorea. A clinic pathologic study. (*Neurology*, 1956, 6, 672.)

BUCHANAN (D.N.), WALKER (A.E.), CASE (T.J.). — The pathogenesis of chorea. (*J. Pediat.*, 1942, 20, 555.)

CHAPMAN (A.M.), PILKEY (L.), GIBBONS (M.J.). — A psychosomatic study of 8 children with Sydenham's chorea. (*Pediatrics*, 1958, 21, 582.)

MAC KINNEY (A.S.). — Idiopathic hypocalcemia presenting as chorea. (*Neurology*, 1962, 12, 485.)

MATTHEWS (R.), WILLIAMS (H.), RICHARDS (W.), WATERHOUSE (I.), ALLEN (J.). — Sydenham's chorea. Its relationship to rheumatic infection and psychological illness. (*M.J. Australia*, 1960, 2, 771.)

OSLER (W.). — The cardiac relations of chorea. (*Am. J. M. Sc.*, 1887, 188, 371.)

PARADISE (J.L.). — Sydenham's chorea without evidence of rheumatic fever. (*New England J. Med.*, 1960, 263, 625.)

LHERMITTE (J.), PAGNIEZ (P.). — Anatomie et physiologie pathologiques de la chorée de Sydenham. (*Encéphale*, 1930, 25, 24.)

ROGER (H.). — Recherches cliniques sur la chorée, sur le rhumatisme et sur les maladies du cœur chez les enfants. (*Arch. Gén. de Méd.*, 1866, 2, 641.)

SÉE (G.). — De la chorée.

TARANTA (A.), STOLLERMANN (G.H.). — Relation of Sydenham's chorea to infection with group A streptococci. (*Am. J. Med.*, 1956, 20, 170.)

TARANTA (A.). — Relation of isolated recurrences of Sydenham's chorea to preceeding streptococci infection. (*New England J. Med.*, 1959, 260, 1204.)

WILSON (G.S.), WINKELMAN (N.W.). — A clinico pathologic study of acute and chronic chorea. (*Arch. Neurol. Psych.*, 1923, 9, 170.)

ARON (A.M.), FREEMAN (J.M.), CARTER (S.). — The natural history of Sydenham's chorea. Review of the litterature and long term evaluation with emphasis on cardiac squelae. (*Amer. J. Med.*, 1965, 38, 83.)

MOUREYRE (D.V. DE LA). — *La France Médicale*, « Neurologie », 1965, n° 8.

NEIMAN, PIERSON, PETIT, BOUCHET (Nancy). — *Pédiatrie*, 1963, n° 3.

CHRISTIAENS, DUPUIS, NUYTS, MIETK (Lille). — *Pédiatrie*, 1964, n° 3.

ROMANI. — A propos de l'évolution de 300 cardites rhumatismales en fonction de différents modes de traitement. (*Thèse*, Paris, 1965.)

IMPRIMERIE R. FOULON & CIE, 29, RUE DEPARCIEUX, PARIS XIVe